

원장 미부 낭종(Tailgut Cyst)에서 기인한 선암

연세대학교 의과대학 외과학교실

강상욱 · 김남규 · 백승혁 · 이강영 · 손승국 · 조장환

Adenocarcinoma Arising from Tailgut Cyst

Sang Wook Kang, M.D., Nam Kyu Kim, M.D., Seung Hyuk Baik, M.D., Kang Young Lee, M.D., Seung Kook Sohn, M.D. and Chang Hwan Cho, M.D.

Retrorectal cystic hamartoma; Tailgut cyst, is a rare congenital disease typically presented as presacral mass, and malignant change of this disease is extremely rare. Frequently, This disease is misdiagnosed or confused at initial time. So, we have a case of tailgut cyst and report the clinical symptom and the result. A 40-year-old woman has admitted at Severance hospital for the anal pain. About 6cm sized irregular cystic and solid mass in the retrorectal area involving coccygeal bone and right gluteal muscle tendon were detected in magnetic resonance image. Under the impression of malignant tailgut cyst, the patient underwent Hartmann's operation (abdomino-sacral approach) under the sacral resection (S4, 5). The pathology was adenocarcinoma (poorly differentiated) arising from a tailgut cyst involving rectal adventitia, gluteus muscle and sacral bone. For the following 4 months after the operation, The patient is doing well with no evidence of recurrence. (J Korean Surg Soc 2005;68:342-345)

Key Words: Adenocarcinoma, Tailgut cyst

중심 단어: 선암, 원장 미부 낭종

Department of Surgery, Yonsei University College of Medicine, Seoul, Korea

서론

원장 미부 낭종(tailgut cyst) 또는 후직장 낭성 과오종(retrorectal cystic hamartoma)은 드문 선천성 질환으로 어느 연령대에서도 나타날 수 있으나 중년 여성에서 호발하며, 주로 후직장 공간(retrorectal space)에 종괴 형성을 하는 발달성 낭종(developmental cyst)들 중의 한 질환이다.(1) 원장 미부 낭종은 무증상이나 크기가 커지면서 배변 장애, 통증, 잔변감등의 증상이 나타날 수 있다.(2,3) 특히 원장 미부 낭종의 악성 종양으로 분화는 아주 드물다.(4) 환자가 악성 원장 미부 낭종으로 처음 내원하여 검사를 받을 경우, 질환의 희귀성 때문에 진단을 잘못 내리거나 진단을 내리는데 있어 혼란을 겪게 되는 경우가 빈번하다. 이에 저자는 40세된 여환에서 원장 미부 낭종에서 기인한 선암을 체험하였기에, 문헌고찰과 함께 보고하고자 한다.

증례

평소 건강히 지내던 40세 여환이 2002년 2월경 내원 1개월 전부터 갑작스러운 항문 주위 통증을 주소로 외부 병원에서 시행한 대장 조영 검사상, 후직장 공간에서 직장을 누르는 양상의 종괴가 관찰되었으며(Fig. 1), 세침 흡인 조직 검사상 후직장 공간에서 유발된 악성 종양으로 의심되어 수술 받기 위해 본원으로 내원하였다. 과거력상 내원 1년 전 췌장 가성 낭종으로 수술을 받았으며 20대 초반에 수개월간 불안장애로 정신과적 약물을 복용한 적이 있었으며, 가족력상 특이 소견은 없었다. 내원 시 혈액 검사와 일반 화학 검사는 특이 소견이 없었으며, 종양 표지자 검사로 CEA가 159.2 ng/ml, CA19-9는 2270 U/ml, CA 125는 113.4 U/ml로 모두 증가되었고, 직장 수지 검사에는 특별히 촉진되는 병변은 없었다. 전신 골 스캔상 전골 4, 5번에 조영 증강이 관찰되어 직접적인 침범이 의심되었고, 대장 내시경으로는 점막내 특별한 병변은 없으며, 직장의 우측 측벽이 외부로부터 눌리는 듯한 점막하 병변이 관찰되었다. 자기 공명 영상에서 후직장 공간에 6 cm 크기 낭종과 고형성분이 섞인 불규칙적인 형태가 전골과 우측 둔부 근육을 일부 침범한 것처럼 관찰되었다(Fig. 2A, B).

책임저자 : 김남규, 서울시 서대문구 신촌동 134번지
☎ 120-752, 연세대학교 의과대학 외과학교실
Tel: 02-361-5540, Fax: 02-313-8289
E-mail: namkyuk@yumc.yonsei.ac.kr

접수일 : 2004년 10월 6일, 게재승인일 : 2004년 12월 9일
본 내용은 2003년 대한 외과 추계 학회와 제9차 아시아 대장 항문 학회에서 포스터 발표되었음.

원장 미부 낭종에서 기인한 악성 종양 의심 하에, 환자는 하트만 술식(복부-천골 접근법, abdomino-sacral approach)과, 4, 5번 천골 절제술을 시행 받았다. 수술은 복부쪽으로 접근하여 직장을 가동화 한 후, 환자를 Jack-knife 위치로 바꾸고 Mercedes-Benz 절개를 가하여 천골 절제술 후 조직을 일괄 절제하였다.

조직 검사상 원장 미부 낭종에서 기인한 미분화형의 선암

으로 직장, 둔부 근육, 천골의 일부를 침범하였으며, 모든 절제연은 암세포의 침윤이 없었고, 림프절은 7개 모두 암세포의 전이가 없었다.

환자는 수술 후 25일째 특별한 합병증 없이 퇴원하였으며, 수술 후 4개월째 재발의 증거 없이 외래 추적관찰 중이다.

고 찰

원장 미부 낭종은 태생기의 원장 미부에서 생기는 드문 선천성 질환으로, 항문이 형성된 후의 원시 창자(postanal primitive gut)에서 발생하는 것으로 생각되고 있다.(4) 발생 초기 배아는 꼬리(true tail)를 갖게 되고 재태기 35일에 최고로 성장했다가, 일반적으로 재태기 56일에 완전히 퇴화된다. 항문은 이 꼬리의 두부에서 발생하며, 원시 창자(primitive gut)가 항문이 생기는 꼬리쪽으로 뺄어 나가게 되는데 이것을 원장 미부라고 한다.(3,6)

원장 미부 낭종은 중년 여성에서 호발하며, 특징적으로 후직장 공간에 종괴 형성을 하며, 주로 무증상이지만 병변이 커지면서 직장 충만감, 빈뇨와 같은 증상들이 나타날 수 있다.(4,7) 후직장 공간은 앞으로 직장, 뒤로 천골, 위로 복막 반전(peritoneal reflection), 아래로 항문 거근(levator ani)과 미골근(coccygeous muscle)으로 이루어지며, 다양한 악성 신생물이나 선천성 혹은 염증성 병변들이 생길 수 있다.(1,5) 주 병변으로는 소아에서 기형종(teratoma), 성인에서 척삭종(chordoma)이나 발달성 낭종이 있을 수 있다.(1,3,5) 이러한 발달성 낭종들은 형태에 따라서 표피양낭(epidermoid cyst), 유피낭(dermoid cyst), 소장이나 직장의 중복낭(enteric or rectal duplication cyst), 원장 미부 낭종, 낭종성 기형종 등으로 나뉜다.(1,8) 표피양낭이나 유피낭은 일반적으로 단일 엽형으로 편평 상피세포로 구성되며, 소장이나 직



Fig. 1. Barium enema is showing extrinsic compression of right lateral rectal wall, There is no visible mucosal lesion in this study.

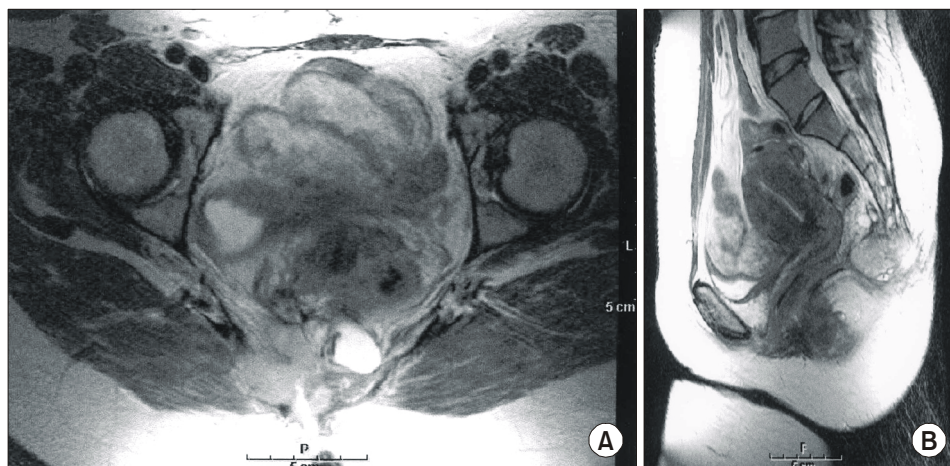


Fig. 2. (A) Pelvic MRI is showing a irregular cystic and solid mass, about 6 cm sized (axial view). (B) The lesion is seen in the retrorectal area involving coccygeal bone and right gluteus muscle tendon (sagittal view).

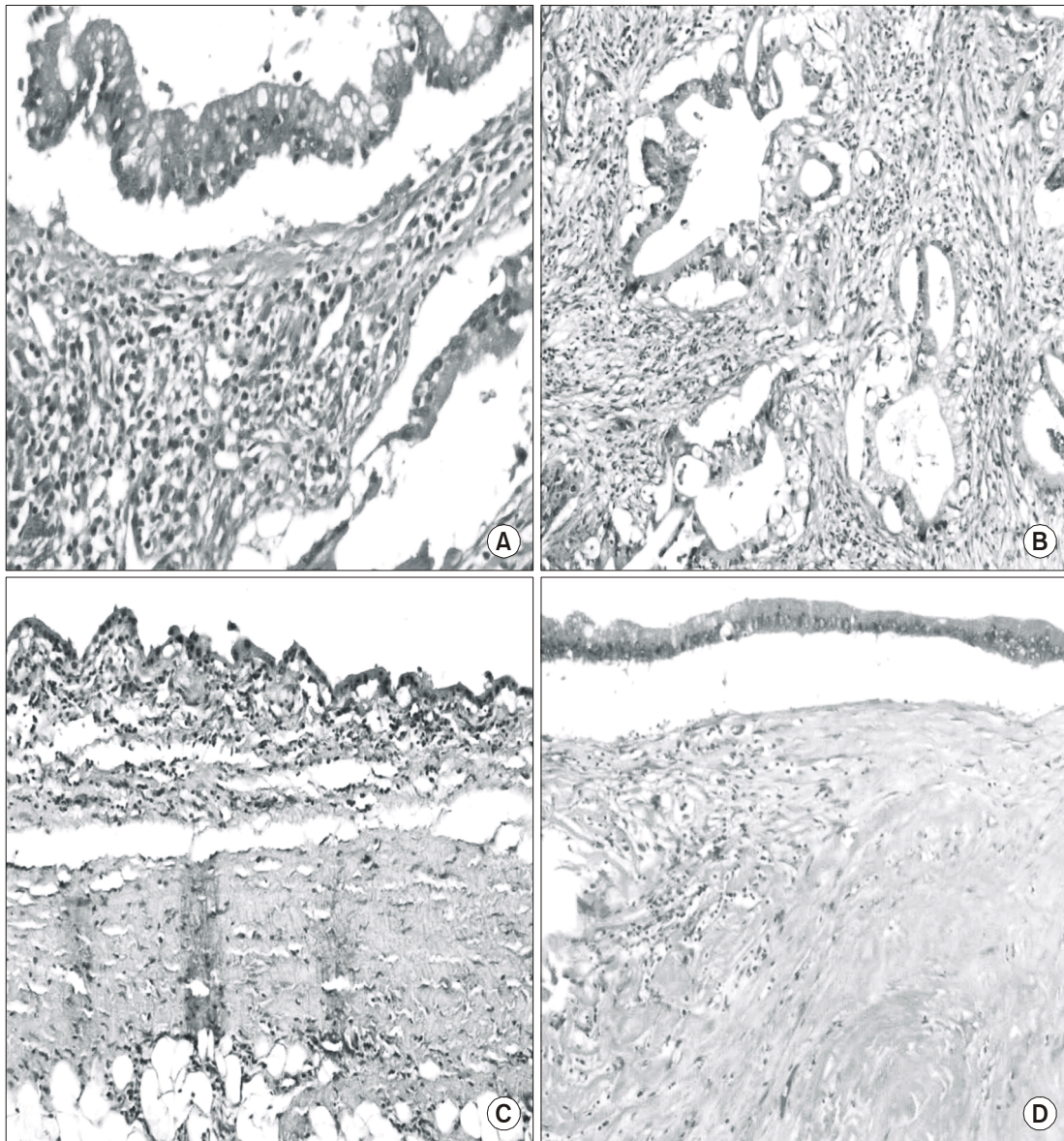


Fig. 3. A wide variety of lining epithelia were identified in the cysts, (A) mucin containing cuboidal epithelium, (B) several cysts contained solid nodule corresponding to the adenocarcinoma (poorly differentiated with focal squamoid differentiation), (C) stratified squamous epithelium, (D) ciliated pseudostratified columnar epithelium, poorly developed smooth muscle also observed. (H&E stain, magnification 100×).

장의 중복낭은 신경총을 포함한 잘 분화된 2개의 근육층이 나타날 수 있고, 원장 미부 낭종은 일반적으로 다엽형으로 낭종의 내부 상피는 편평, 이행성, 편평 원주, 점액성, 섬모성 원주상피 세포 등의 다양한 상피 세포들로 구성되며, 기형종은 피부의 부속기나 신경 성분, 서로 다른 배엽에서 기인한 성분 등이 나타나야 한다는 점에서 원장 미부 낭종과 구분이 된다.(1)

본 증례에서도 병변의 조직학적 소견을 보면, 육안적으로 다낭성, 다엽형의 경계가 잘 지워지는 종괴로, 몇 개의 낭종내에는 미분화형 선암이 포함된 고형 성분이 있었다.

낭종내에는 편평 상피, 점액을 함유한 입방형 상피, 그리고 가 섬모성 편평 원주상피(pseudo-ciliated stratified columnar)의 다양한 종류의 세포들로 내막을 형성하고, 미분화된 근육 조직도 일부 관찰이 되어 원장 미부 낭종에서 기인한 선암으로 진단을 내릴 수 있었다(Fig. 3).

원장 미부 낭종에서 악성으로의 이행은 아주 드문 것으로, Prasad 등(1)에 의하면 현재까지 12예에서 원장 미부 낭종에서 기인한 악성 종양이 보고되었는데, 이 중 7예가 선암, 4예는 유암종(carcinoid), 1예는 신경 내분비계 악성 종양이었다.

원장 미부 낭종의 치료 원칙은 발견 초기에 외과적인 절제술을 시행하는 것이다. 그 이유는 반복적인 만성 감염에 의해 항문 주위 농양이나 치루를 형성할 수 있으며, 아주 드물지만 악성으로의 전환 가능성이 있고, 발견 후 추적 관찰시 점차 종괴의 크기가 커지면서 완전한 수술적 절제가 힘들어지기 때문이다.(9,10) 외과적 절제시 낭종의 내부를 덮고 있는 내피를 포함하여 완전히 절제하여야 재발을 막을 수가 있다.(10)

결론적으로 원장 미부 낭종은 드물게 나타나는 질환으로, 그 양상이 다른 질환과 유사하여 초기에 진단이 어렵고, 특히 악성으로의 전환은 아주 드물며, 치료는 발견 즉시 완전한 외과적 절제술을 시행해야만 재발률을 낮추고 생존율을 향상시킬 수 있다. 본 저자들은 40대 여자 환자에서 원장 미부 낭종에서 기인한 선암을 경험하였기에 이에 보고하는 바이다.

REFERENCES

- 1) Prasad AR, Amin MB, Randolph TI, Lee CS, Ma CK. Retrorectal cystic hamartoma: report of 5 cases with malignancy arising in 2. Arch Pathol Lab Med 2000;124:725-9.
- 2) Umar T, Mikel JJ, Poller DN. Carcinoma arising in a tailgut cyst diagnosed on fine needle aspiration (FNA) cytology. Cytopathology 2000;11:129-32.
- 3) Hjermstad BM, Helwig EB. Tailgut cysts: report of 53 cases. Am J Clin Pathol 1988;89:139-47.
- 4) Mourra N, Caplin S, Pare R, Flejou J-F. Presacral neuroendocrine carcinoma developed in a tailgut cyst: report of a case. Dis Colon Rectum 2003;46:411-3.
- 5) Jao S-W, Beart RW Jr, Spencer RJ. Retro rectal tumors: Mayo Clinic experience, 1960-1979. Dis Colon Rectum 1985;28:644-52.
- 6) Oh J-T, Son SW, Kim MJ, Kim L, Kim HG, Hwang EH. Tailgut cyst in a neonate. Journal of Pediatric Surgery 2000;35:1833-5.
- 7) Edelstein PS, Wong WD, La Valleur J, Rothenberger DA. Carcinoid tumor: an extremely unusual presacral lesion. Report a case. Dis Colon Rectum 1996;39:928-42.
- 8) Mills SE, Walker AN, Stallings RG, Allen S Jr. Retrorectal cystic hamartoma: report of three cases, including one with a perirenal component. Arch Pathol Lab Med 1984;108:737-40.
- 9) Mboyo A, Monek O, Massicot R, martin L, Destuynder O, Lemouel A, et al. Cystic rectal duplication: a rare cause of neonatal intestinal obstruction. Pediatr Surg Int 1997;12:452-4.
- 10) Dahan H, Arrive L, Wendum D. Retrorectal developmental cysts in adults: clinical and radiologic-histopathologic review, differential diagnosis, and treatment. Radiographics 2001;21:575-84.